ITEM 215 (ex-211) : PURPURA CHEZ L'ENFANT

Diagnostic

Purpura = extravasation de GR : lésion cutanée et/ou muqueuse hémorragique (rouge violacée), ne s'effaçant pas à la vitropression
- Inspection : **pétéchial (lésions < 3 mm)**, **ecchymotique, nécrotique**
- Palpation : **maculeux** (non palpable), **infiltré** (palpable)
- Topographie : **localisé** (visage, zones de frottements ou traumatismes, régions déclives, membres inférieurs ou lombes, fesses, extrémités distales) ou **disséminé**
- Recherche d'autres signes hémorragiques extériorisés ou non

Purpura thrombopénique	Purpura vasculaire
- Caractère maculeux - Sans prédominance déclive - Atteinte muqueuse - Plutôt ecchymotique	- Caractère infiltré - Prédominance déclive - Jamais d'atteinte muqueuse - Polymorphisme lésionnel

Situations d'urgence

Purpura fébrile		**Tout purpura fébrile justifie une hospitalisation avec isolement gouttelettes** **Sepsis sévère** = **infection invasive à méningocoque** : - **Purpura fulminans** : des extrémités, rapidement extensif, ≥ 1 élément **nécrotique** ou ecchymotique de diamètre **≥ 3 mm** - Fièvre élevée, frissons, extrémités froides, marbrures, TRC > 3s, tachycardie, hypotension
	CAT	- Surveillance rapprochée : scope, examen clinique, extension des lésions - En cas de signe évocateur d'un purpura fulminans : **injection IM ou IV de C3G** (au mieux après une hémoculture, mais en préhospitalier si besoin), pose de 2 VVP, **remplissage vasculaire** avec NaCl 0,9% 20 mL/kg en 5-10 minutes et **transfert médicalisé en réanimation**
Syndrome hémorragique		= Thrombopénie profonde - **Saignement extériorisé, hématurie macroscopique, ménométrorragies** - Atteinte muqueuse : **bulles hémorragiques intra-buccales, gingivorragie, épistaxis** - Saignement viscéral : - **Hémorragie intracrânienne** : céphalées, syndrome méningé, troubles de conscience - **Syndrome abdominal aigu** : **hémorragie digestive, gynécologique** ou **urologique, rupture de rate** - **Collapsus, syndrome anémique**
	CAT	- En cas de signe évocateur d'un syndrome hémorragique sévère : arrêt d'un saignement actif (compression), pose de 2 VVP, bilan prétransfusionnel (groupage, Rhésus, RAI), transfusion de CGR ± plaquettes
Hémopathie		- **Atteinte des autres lignées médullaires** : anémie (syndrome anémique), neutropénie (fièvre, angine, stomatite) - **Syndrome tumoral** : ADP, hépatosplénomégalie, atteinte testiculaire, douleurs osseuses - **AEG** récente
	CAT	- Recherche de signes de gravité symptomatique - **Myélogramme** en milieu spécialisé
Potentiellement grave		**Microangiopathie thrombotique : syndrome hémolytique et urémique** - Atteinte rénale, HTA, diarrhée récente (volontiers glairo-sanglante)

Principales causes

Purpura thrombopénique

Cause périphérique	Cause centrale
- **Purpura thrombopénique idiopathique** - **Syndrome d'Evans** (AHAI + PTI) - **Immunisation maternofœtale, immuno-allergique** - Viral : **EBV**, **VZV**, **CMV**, **rougeole**, **rubéole**, **oreillons**, **VIH, coxsackie** - Hyperconsommation : **CIVD, SHU, paludisme, dengue** - De répartition : **hypersplénisme, transfusion importante**	- Envahissement médullaire : **LAL, LAM, métastase de cancer solide** - **Aplasie médullaire** - Congénitale (rare) : **aplasie de Fanconi, amégacaryocytose, syndrome de Wiskott-Aldrich** **- Tuberculose hématopoïétique, leishmaniose**

Principales causes	**Purpura vasculaire**		- **Purpura rhumatoïde** (fréquent) - **Cause mécanique** : pétéchies au point de compression d'un garrot, pétéchies du territoire cave supérieur liées à une toux ou des vomissements, sévices/contention - Infectieux : **purpura fulminans, maladie de Kawasaki, endocardite à streptocoque et staphylocoque, rickettsiose** - Immunologique : **cryoglobulinémie, connectivite** (lupus), **médicamenteuse, vascularite**
	Purpura thrombopathique		- **Maladie de Willebrand** - Acquise : **médicament** (aspirine, AINS), **insuffisance rénale chronique** - Thrombopathie : **thrombasthénie de Glanzmann, syndrome de Bernard et Soulier**
Bilan étiologique	Int		- Antécédents familiaux : thrombopénie/thrombopathie constitutionnelle, pathologie dysimmunitaire - Terrain : âge, sexe, origine ethnique, épisodes intérieurs de signes hémorragiques (intervention, trauma) - Contexte : infection virale, séjour à l'étranger, prise médicamenteuse, statut vaccinal
	C		- **Fièvre** - **Hémorragie extériorisée** (épistaxis) ou **non** (céphalées, douleurs abdominales), **syndrome anémique** - **AEG, douleurs osseuses, arthralgies, vomissements** - **Syndrome tumoral**
	PC	1ère intention	- **NFS, plaquettes, réticulocytes, frottis sanguin** - Schizocytes si anémie régénérative associée - Groupe, Rhésus, RAI si syndrome hémorragique - TP-TCA, fibrinogène : recherche d'une CIVD - Créatininémie, recherche d'hématurie et de protéinurie à la BU - Test de Coombs (en cas d'anémie hémolytique associée) - Imagerie cérébrale (scanner, IRM) et fond d'œil en cas de céphalées et/ou signes neurologique anormaux ; imagerie abdominale en cas de syndrome abdominal aigu - Bilan infectieux (CRP, ± autres examens selon contexte) en cas de purpura fébrile
		2nd intention	- Myélogramme : en cas de syndrome tumoral ou d'anomalies des autres lignées sanguines - Bilan d'hémostase primaire en cas d'hématomes fréquents : tests analytiques (agrégation plaquettaire, dosage de facteur Willebrand antigène et activité) out est global (temps d'occlusion du PFA 100 plutôt que temps de saignement - Sérologie CMV, EBV, VIH - Recherche de paludisme et dengue : en cas de séjour récent à l'étranger - VS, bilan de vascularite/auto-immun : facteurs antinucléaire (FAN), anticorps anti6ADN - Dosage pondérales Immunoglobulines, phénotypage lymphocytaire
Transfusion	= Indication peu fréquente en pédiatrie - Non indiqué en cas de thrombopénie périphérique, sauf en cas d'hémorragie sévère neurologique, intra-abdominale, extériorisée abondante ou d'urgence chirurgicale à risque - Chez l'enfant traité par chimiothérapie : transfusion si **thrombopénie < 20 G/L**		
	Avant la transfusion		- Antécédents transfusionnels (nombre, accidents) - Accord parental - Bilan prétransfusionnel
	Commande des CPA		- Quantité à transfuser **: 1 unité de CPA / 5 kg de poids** - Irradié si patient immunodéprimé
	Transfusion		- En débit libre - Surveillance rapprochée : température, hémodynamique, conscience
	Après la transfusion		- Notification dans le dossier transfusionnel et médical et dans le carnet de santé - Vérification de l'efficacité de la transfusion : clinique, NFS de contrôle

Evolution d'un purpura fulminans (®Tamae Kugai et Hidenori Nakagawa)

Purpura thrombopénique immunologique

Purpura rhumatoïde

PURPURA RHUMATOÏDE

Purpura rhumatoïde : vascularite la plus fréquente de l'enfant
- Prédominance masculine, le plus souvent **entre 2 et 8 ans**, en période automno-hivernale
- Physiopathologie mal connue : **vascularite immuno-allergique de type III**, avec dépôts de complexes immuns circulants fixant des IgA, dans les parois des capillaires de la peau et du tube digestif, et dans le mésangium des glomérules rénaux
- Facteur déclenchant (parfois retrouvé) : **rhinopharyngite (virose)**, **vaccination récente**, **médicament**

Diagnostic	C	→ Diagnostic essentiellement clinique : triade **purpura** + **manifestation articulaire** + **douleur abdominale**	
		Purpura	= Constant, parfois retardé, suivant les douleurs abdominales - **Vasculaire** : infiltré, sans atteinte muqueuse, polymorphisme lésionnel - **Localisation prédominante aux membres inférieurs, déclive** - **Evolution par poussées**, déclenchées par l'orthostatisme - Signes parfois associés : - **Urticaire** - **Erythème polymorphe** - **Œdème localisé périarticulaire et extrémités des membres inférieurs**
		Manifestations articulaires	= Inconstante (**75%** des cas), transitoire, durant **3 à 5 jours**, parfois inaugurales - **Arthralgie** et/ou **arthrite** bilatérale et symétrique - Localisation prédominante aux membres inférieurs - Evolution vers la régression sans séquelle, récidives possibles
		Douleurs abdominales	= Inconstante (**50%** des cas), parfois inaugurale, d'intensité variable - Due au **purpura digestif** ou à une **complication (invagination intestinale aiguë…)** - Localisation variable - Signes associés : **vomissements**, **diarrhée sanglante**
		Complications	- Digestive : - **Hématome pariétal intestinal** - **Invagination intestinale aiguë** - **Péritonite aiguë par vascularite nécrosante** - **Dénutrition** - **Orchite** - **Urétérite sténosante** - **Néphropathie glomérulaire** (HTA principalement) - **Convulsions**, **encéphalite**
	PC	Examens systématiques	- **NFS, plaquettes** - **BU** : dépistage d'atteinte rénale (protéinurie, hématurie)
		Selon contexte	- **Echographie abdominale** : si fortes douleurs abdominales - **Biopsie cutanée** (exceptionnellement, en cas d'incertitude diagnostique) : infiltrat leucocytaire avec dépôts d'IgA et de C3 en immunofluorescence dans les parois vasculaires
TTT	→ **Hospitalisation** seulement en cas de complication ou pour antalgie : prise en charge habituellement ambulatoire - TTT symptomatique : **antalgique** (en évitant les AINS : risque d'atteinte rénale), **antispasmodique,** - **Repos sans effet sur le pronostic et les complications** - En cas de complication (= atteinte sévère d'organe, orchite…) : **corticothérapie**		
Suivi	- **Poussée de purpura** généralement résolutive en 2 à 6 semaines (possible récidive au 1er lever, sans valeur pronostique) - Suivi clinique (régression de la poussée, disparition des douleurs abdominales) + **BU** régulière (1/sem)		

PURPURA THROMBOPÉNIQUE IMMUNOLOGIQUE (PTI) aigu

Cause de purpura **assez fréquente chez l'enfant**
Pic d'âge: **2-5 ans**
Physiopathologie: destruction périphérique des plaquettes par un processus immunologique
Facteurs déclenchants: rhinopharyngite, vaccination par le ROR, médicaments
Diagnostic d'élimination

Diagnostic	C	→ Diagnostic essentiellement clinique : triade **purpura** + **manifestation articulaire** + **douleur abdominale**	
		Interrogatoire	- Absence d'antécédents évocateurs de thrombopénie constitutionnelle - Absence de signes associés évocateurs d'une hémopathie maligne ou d'un SHU (diarrhée)
		Examen physique	- Appréciation de la sévérité du syndrome hémorragique: score de Buchanan - Recherche d'autres signes cliniques de gravité - Absence de syndrome tumoral (hémopathie) ou d'HTA (SHU)
		Douleurs abdominales	= Inconstante (**50%** des cas), parfois inaugurale, d'intensité variable - Due au **purpura digestif** ou à une **complication (invagination intestinale aiguë…)** - Localisation variable - Signes associés : **vomissements**, **diarrhée sanglante**
	PC	Examens complémentaires absolument nécessaires	**- NFS, plaquettes, réticulocytes**: thrombopénie isolée, pas d'atteinte des autres lignées (sinon évoquer une hémopathie maligne), pas de lymphopénie profonde (sinon évoquer un déficit immunitaire) **- Frottis sanguin**: morphologie plaquettaire normale, absence de schizocytes **- Groupe** (deux détermination), **Rhésus, RAI** (en vue d'une éventuelle transfusion) **- Imagerie cérébrale** (si céphalée et/ou signes neurologiques anormaux) **- Echographie abdominale** (si douleurs abdominales, anomalies de la palpation abdominale ou hématurie)
		Myélogramme	- Indiqué en cas de doute diagnostique ou si décision de corticothérapie pour exclure une hémopathie maligne (différable de 12h si traitement débuté en garde) - Selon certains experts: l'absence de réalisation de cet examen avant mise sus corticothérapie est cependant possible si un clinicien senior et un cytologiste expérimenté confirmé la normalité de l'examen clinique et de la NFS avec frottis sanguin; cette décision doit être argumentée dans le dossier - Examen non contre-indiqué par la thrombopénie, réalisé sous antalgique en prémédication - Aspect: moelle riche, avec présence de mégacaryocytes en quantité normale voire augmentée, sans cellules malignes
		Autres examens complémentaires recommandés	- Haptoglobine, bilirubine ; test de Coombs (en cas d'hémolyse) - Hémostase avec TP, TCA, fibrinogène (CIVD ?) - BU et créatininémie (SHU ?) - Sérologie VIH en cas de facteurs de risque, sérothèque - Facteurs antinucléaires (FAN (si surtout âge > 8 ans) - FO en urgence (si céphalées ou signes neurologiques anormaux)
		Examens complémentaires contre-indiqués	- PL, temps de saignement - Tout geste invasif
TTT		- **Abstention thérapeutique** en absence de signes de gravité clinique - <u>En cas de saignement modérée</u> : **corticothérapie PO** ou des **Ig polyvalente IV** - <u>En cas d'hémorragies sévères et/ou prolongées</u> **: Ig IV polyvalente et corticothérapie IV** - En fonction de la sévérité du syndrome hémorragique et de la tolérance de l'anémie, une transfusion de CGR peut être nécessaire - L'arrêt de tout saignement actif est la priorité - Transfusion de plaquette exceptionnelle (plaquettes rapidement détruites)	
Evolution		- Le PTI de l'enfant est habituellement de bon pronostic - Rechercher des signes hémorragiques en particulier au niveau de la cavité buccale et ceux notamment lors de toute consultation médicale et de manière quotidienne par la famille - Le contrôle de la numération plaquettaire est fonction de la clinique - Guérison définitive survient dans la majorité des cas en quelques jours ou semaines - Il existe un risque de récidive ainsi que de rares cas d'évolution chronique nécessitant un suivi spécialisé - Le PTI peut révéler un déficit immunitaire primitif, qui doit être recherché	